

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1923

THÈSE 318

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

par

Louis GRENAUDIER

Né à Chalonnes-sur-Loire (Maine-et-Loire), le 14 mars 1890

Contribution
au Diagnostic de l'Encéphalite léthargique
et des formes somnolentes
des Affections encéphaliques

Président de thèse : M. le Professeur H. CLAUDE

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE ET SCIENTIFIQUE
MARCEL VIGNÉ

13, rue de l'Ecole de Médecine

1923

318

THESE
POUR
LE DOCTORAT EN MEDECINE

318

THESE

1808

LE MOULIN DE MEDICINE

ANNÉE 1923

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

par

Louis GRENAUDIER

Né à Chalounes-sur-Loire (Maine-et-Loire), le 14 mars 1890

Contribution
au Diagnostic de l'Encéphalite léthargique
et des formes somnolentes
des Affections encéphaliques

Président de thèse : M. le Professeur H. CLAUDE

PARIS

LIBRAIRIE MEDICALE ET SCIENTIFIQUE
MARCEL VIGNÉ

13, rue de l'Ecole de Médecine

1923

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

DOYEN DE LA FACULTE : M. ROGER

MM.

Anatomie
Anatomie médico-chirurgicale
Physiologie
Physique médicale
Chimie organique et chimie générale
Bactériologie
Parasitologie et histoire naturelle médicale
Pathologie et thérapeutique générales
Pathologie médicale
Pathologie chirurgicale
Anatomie pathologique
Histologie
Pharmacologie et matière médicale
Thérapeutique
Hygiène
Médecine légale
Histoire de la médecine et de la chirurgie
Pathologie expérimentale et comparée

NICOLAS.
CUNEO.
RICHET.
André BROCA.
DESGREZ.
BEZANÇON.
BRUMPT.
Marcel LABBE.

N...
LECENE.
LETULLE.
PRENANT.
RICHAUD.
CARNOT.
Léon BERNARD.
BALTHAZARD.
MÉNÉTRIÉR.
ROGER.
ACHARD.
WIDAL.
GILBERT.
CHAUFFARD.
MARFAN.
NOBECOURT.

Clinique médicale

Hygiène et clinique de la première enfance
Clinique des maladies des enfants
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques
Clinique des maladies du système nerveux
Clinique des maladies contagieuses

CLAUDE.
JEANSELME.
MARIE.
TEISSIER.
DELBET.
LEJARS.
HARTMANN.
GOSSET.

Clinique chirurgicale

Clinique ophtalmologique
Clinique des maladies des voies urinaires

DE LAPERSONNE.
LEGUEU.
BRINDEAU.
COUVELAIRE.
JEANNIN.
FAURE.
Auguste BROCA.
VAQUEZ.
SEBILLEAU.
DUVAL.
SERGENT.

Clinique d'accouchements

Clinique gynécologique
Clinique chirurgicale infantile
Clinique thérapeutique
Clinique oto-rhino-laryngologique
Clinique thérapeutique chirurgicale
Clinique propédeutique

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.
ABRAMI.
ALGLAVE.
BASSET.
BAUDOUIN.
BLANCHETIÈRE.
BRANCA.
CAMUS.
CHAMPY.
CHEVASSU.
CHIRAY.
CLERC.
DEBRÉ.

DESMAREST.
DUVOIR.
FIESSINGER.
GARNIER.
GOUGEROT.
GRÉGOIRE.
GUENIOT.
GUILLAIN.
HEITZ-BOYER.
JOYEUX.
LABBÉ (H.).
LAIGNEL-LAVASTINE
LANGLOIS.

LARDENNOIS.
DE LORIER.
LEMIERRE.
LEQUEUX.
LEREBOULLET.
LERI.
LEVY-SOLAL.
MATHIEU.
METZGER.
MOCQUOT.
MULON.
OKINCZYC.
PHILIBERT.

RATHERY.
REITTERER.
RIBIERRE.
ROUSSY.
ROUVIERE.
SCHWARTZ.
STROHL.
TANON.
TERRIEN.
TIFFENEAU.
VILLARET.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



A M. LE DOCTEUR H. CLAUDE
Professeur de clinique des maladies mentales et des maladies
de l'Encéphale à l'Asile de Sainte--Anne

*qui nous a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.*

A MES MAITRES

LE DOCTEUR C. JEANNIN

Professeur de clinique obstétricale à l'Hôpital de La Pitié

*qu'il veuille trouver ici l'expression de ma
vive reconnaissance et croire à mon très
respectueux attachement.*

LE DOCTEUR M. LÆFER

Médecin des Hôpitaux. — Professeur agrégé

*en témoignage de ma respectueuse affection
et de ma profonde gratitude pour la sym-
pathie et l'appui qu'il m'a toujours té-
moigné.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX
D'ANGERS ET DE PARIS

A MES PARENTS ET A MES AMIS

INTRODUCTION

Les maladies apparaissant sous la forme de grandes pandémies avec des phases intercalaires plus ou moins longues donnent lieu à des erreurs de diagnostic d'ordre essentiellement différent suivant le moment de l'épidémie auquel on les envisage. Au début de l'épidémie de nombreux cas de l'affection passent le plus souvent inaperçus.

Au contraire quand l'épidémie bat son plein, le médecin a naturellement tendance à mettre sur le compte de cette affection tout syndrome morbide qui s'en rapproche et susceptible en fait de relever d'une étiologie autre, mais moins fréquente et moins présente à son esprit.

Cette double cause d'erreur est certainement vraie pour l'encéphalite léthargique encore plus que pour toute autre affection : dans le premier cas en raison de l'ignorance où la grande majorité des médecins était de son existence, dans les premiers temps de l'épidémie ; et en second lieu par suite du polymorphisme de ses manifestations clini-

ques, conséquence du caractère serpiginieux des lésions anatomiques qui les déterminent.

A l'heure actuelle où l'encéphalite léthargique ne se présente plus avec ce caractère épidémique, toute affection se manifestant par un groupement symptomatique proche de la symptomatologie habituelle de cette affection doit faire poser l'hypothèse d'un cas sporadique de cette névraxite épidémique. Or les signes cardinaux de cette affection ne lui appartiennent pas en propre; ils constituent, comme le faisait déjà remarquer Farquhar Buzard et Greenfield en 1920, des signes de localisation, présentant une fréquence élective il est vrai dans l'encéphalite léthargique, plutôt que des signes spécifiques à proprement parler. Ils traduisent surtout la mésocéphalite qui est la manifestation topographique la plus fréquente de cette affection, bien que des lésions de la calotte pédonculaire, des centres de la région opto-pédonculaires, des noyaux gris centraux, en particulier du paléo-striatum y soient également fréquentes. Mais tout processus intéressant les mêmes régions : syphilitique, néoplasique ou autre, est susceptible de reproduire le même complexe symptomatique. C'est le cas en particulier de la léthargie ou tout au moins de la somnolence qui semble être le symptôme le plus constant et en tout cas celui qui a fait donner son nom à la névraxite épidémique. Il existe de véritables formes somnolentes de certaines affections encéphaliques en particulier de celles dues à la syphilis ou au développement de tumeurs intracrâniennes.

nes. De plus l'association à ce symptôme majeur, de paralysies oculaires plus ou moins durables, parfois de phénomènes infectieux légers réalisés au cours des affections signalées, peut venir compléter un ensemble symptomatique imposant l'idée de l'encéphalite léthargique.

Ce sont ces faits que nous aurons en vue et c'est surtout deux types d'affections que nous envisageons :

1^o Les cas de *tumeur cérébrale* simulant l'encéphalite léthargique. La torpeur et la somnolence pouvant être, comme l'on sait, des symptômes fréquents des néoplasies intracrâniennes » qu'il s'y surajoute des troubles oculaires, que la céphalée soit fruste et l'ensemble du tableau clinique pourra rappeler la névrauxite épidémique.

C'est parfois l'inverse qui pourra se produire et l'on a attiré l'attention sur certains faits d'encéphalite léthargique où le diagnostic de tumeur cérébrale avait été porté devant une céphalée intense et persistante, des vomissements, des paralysies oculaires, des crises convulsives et même, dans des cas rares, la constatation d'une stase papillaire.

C'est donc dans deux sens différents que le diagnostic peut errer entre tumeur cérébrale et encéphalite léthargique. Des faits des deux ordres ont été rapportés par MM. Farquhar, Buzard et Greenfield, Denéchau et Blanc, de Massary et Dalser, Sands, H. Claude, Schaeffer et Alajouanine.

2^o Les cas de *syphilis cérébrale*, en particulier de *syphilis du mésocéphale*, simulant l'encéphalite lé-

thargique où la somnolence jointe à des paralysies oculaires, des phénomènes douloureux dans la zone du trijumeau et même dans le domaine du plexus brachial réalise un tableau singulièrement proche de celui de l'encéphalite léthargique à forme algique. Ces faits sont surtout dus à M. Guillain et ses élèves Jacquet, Léchelle et Alajouanine.

L'on conçoit l'importance du diagnostic dans ces cas étant donné l'urgence de la thérapeutique spécifique à employer.

Là, un moyen de diagnostic de premier ordre est donné par la ponction lombaire qui va affirmer la nature syphilitique du processus par la constatation des réactions humérales.

3° Des faits divers où c'est le plus souvent une tuberculose méningée, une sarcomatose diffuse, un ramolissement cérébral, une hémorragie méningée qui, par la réalisation du complexe somnolence-troubles oculaires, peuvent encore créer des difficultés diagnostiques avec l'encéphalite léthargique.

Nous étudierons chacun de ces groupes de faits en rapportant les principales observations recueillies dans la littérature les concernant et nous verrons les éléments diagnostiques qui peuvent servir dans ces cas de la façon la plus sûre à éviter l'erreur.

M. le Professeur Claude, M. le Professeur agrégé Guillain ont bien voulu nous permettre d'utiliser et d'étudier leurs observations concernant ce sujet, nous leur en adressons nos respectueux remerciements.

C'est à propos d'une observation encore inédite d'hémorragie méningée simulant l'encéphalite léthargique relevée dans le service de clinique des maladies mentales de l'asile de Sainte-Anne, que nous avons eu l'idée de réunir quelques cas de diagnostic particulièrement difficile de formes somnolentes, d'affections encéphaliques.

Nous sommes particulièrement reconnaissant à notre ami Alajouanine des conseils et des directives qu'il nous a fournis pour ce travail.

CHAPITRE I

Les tumeurs cérébrales simulant l'encéphalite léthargique

Les tumeurs cérébrales par leur lente évolution, réalisent rarement un tableau clinique pouvant simuler l'affection aiguë qu'est l'encéphalite léthargique. Dans certains cas cependant, au moment où on est appelé à pratiquer l'examen d'un malade, la somnolence ou la torpeur peuvent être le symptôme prédominant ; s'il s'y joint des troubles oculaires, paralysie de la sixième paire, ptosis, si le début des troubles a été vague, imprécis, si la céphalée est modérée, on peut penser aisément à l'encéphalite léthargique.

Bien plus, la modalité symptomatique de l'encéphalite peut dans quelques cas revêtir un aspect rappelant singulièrement celui d'une tumeur cérébrale et le diagnostic n'être révisé que par l'évolution des accidents vers la guérison. Nous étudierons rapidement ces faits dont la connaissance peut être une cause d'erreur de plus dans le diagnostic entre

tumeur cérébrale et encéphalite léthargique. Il semble que ce soit Farquhard Buzard et Greenfield (1) qui aient rapporté les premières observations de ce type. Le diagnostic de tumeur cérébrale avait été porté et l'intervention chirurgicale pratiquée, ce fut également l'examen anatomique et histologique qui montra qu'il s'agissait d'une encéphalite léthargique.

Denéchau et Blanc (2) rapportant leurs constatations sur l'épidémie d'encéphalite en Anjou qui portent sur 31 cas, donnent une observation où le tableau clinique débuta par de violentes douleurs cervico-faciales et auriculaires, puis au septième jour apparurent brusquement des manifestations convulsives à point de départ très localisé ; ces crises jacksoniennes d'abord limitées au membre supérieur s'étendirent à la face et entraînèrent une craniectomie qui ne montra qu'une congestion encéphalique marquée et fut suivie d'une paralysie brachio-faciale en même temps que la somnolence faisait son apparition, s'accompagnant de troubles oculaires ; l'état s'améliora ensuite et il ne persista qu'une légère parésie.

Les mêmes auteurs rapportent un fait où l'affection débuta brusquement par de l'hypersomnie, de la diplopie avec strabisme, au fond d'œil papilles légèrement décolorées. Les crises de vertige avec

(1) F. Buzzard et Greenfield. Encéphalites léthargica. *British Medical Journal et Brain* 1920.

(2) *Denéchau et Blanc*. *Soc. Méd. Hôp.*, 1920.

céphalée et vomissements apparurent ensuite, puis des paralysies variables des droits externe et supérieur de l'œil droit, puis un ptosis transitoire de l'œil gauche plusieurs mois après, puis une paralysie faciale qui disparut quand s'installa une paralysie faciale du côté opposé, enfin au dixième mois de cette évolution variable apparut de la stase papillaire qui évolua rapidement vers l'atrophie avec diminution progressive de l'acuité visuelle aboutissant à la cécité complète. La netteté de l'hyper-somnie, la variabilité des paralysies, enfin la ponction lombaire qui à quatre reprises fut négative avec tension normale à l'appareil de Claude, firent persister les auteurs dans le diagnostic d'encéphalite.

Irving Sands (1), plus récemment, rapporte de même trois observations d'encéphalite avec stase papillaire ayant simulé le tableau d'une tumeur intracrânienne. Dans ces cas il existait de la stase papillaire, des paralysies transitoires, des troubles mentaux revêtant le type de ceux de l'encéphalite léthargique ; une évolution spontanément régressive, la trépanation conseillée dans un cas ayant été refusée par le patient. Cet auteur donne une bibliographie surtout américaine de cas d'encéphalite avec stase papillaire intermittente ou durable (Bramwell, Urbant, Schitch, Symonds), et pour les expliquer il admet l'hypothèse proposée par Tilney

(1) Sands. Epidemic encephalites simulating Brain Tumor *Medical Record*, mars 1922.

à savoir que la stase papillaire serait due à l'hydrocéphalie interne et à l'occlusion du canal supra-optique qui part du troisième ventricule et qui a été décrit par cet auteur. Il faut retenir de ces faits que malgré sa rareté le tableau de l'encéphalite léthargique peut dans quelques cas simuler étroitement celui d'une tumeur cérébrale ; que le diagnostic est avant tout un diagnostic d'évolution et que même la stase papillaire peut être due à la névrite épidermique.

C'est dire que la connaissance de tels faits pourrait encore plus faciliter l'erreur dans les cas inverses que nous allons envisager maintenant : ceux où une tumeur cérébrale réalise un tableau simulant l'encéphalite léthargique. Nous allons donner les deux observations les plus caractéristiques recueillies dans la littérature à ce sujet.

OBSERVATION

Claude, Schaeffer et Alajouanine (1)

M^{me} L..., âgée de quarante-neuf ans, sans profession, vient consulter, le 5 avril 1922, parce que depuis deux mois, dit-elle, elle avait de la somnolence, et des envies de dormir qu'elle considère elle-même comme pathologiques. Toujours en effet jusque là elle avait été bien portante, et l'on ne relève rien de spécial dans ses anté-

(1) *Claude, Schaeffer et Alajouanine*. Un cas de tumeur cérébrale ayant simulé l'encéphalite léthargique, *Paris Médical* 14 avril 1923.

cédents. Cette narcolepsie a eu un début insidieux et une évolution progressive, si bien qu'à un moment donné, la malade dormait, dit-elle, tout le temps ; cet état dura environ quinze jours consécutifs, puis la narcolepsie rétrocéda, mais la malade présentait épisodiquement du hoquet. Elle n'a plus actuellement envie de dormir, mais depuis quelques jours elle a constaté de la diplopie pour la première fois, et de la céphalée qu'elle n'avait pas ressentie jusqu'à ces huit derniers jours. Actuellement, l'habitus extérieur de la malade fait penser à un état parkinsonien très fruste. Le visage est peu mobile, sans être complètement figé ; il existe un certain degré d'hypertonie au niveau des membres, plus marquée à gauche, et de la perte, des mouvements associés du même côté. Pas de modification des réflexes, ni de signes de la série pyramidale. Des troubles oculaires persistent, ptosis du côté droit et convergence imparfaite, surtout à gauche.

La malade ne présente cependant pas de diplopie à un examen rapide. Les pupilles réagissent à la lumière et à l'accommodation. On ne prit malheureusement pas la précaution de faire pratiquer un examen de fond de l'œil et l'on ne songea qu'à chercher une confirmation du diagnostic d'encéphalite par la ponction lombaire. Ce fut une erreur de technique. En effet, la rachicentèse pratiquée le 7 avril, sans manomètre — autre erreur de technique, — montra la présence de quelques éléments à la cellule de Nageotte (3 à 4 lymphocytes) et de 0 gr. 35 d'albumine. On laissa la malade rentrer chez elle, n'accusant en apparence aucun trouble. Il en fut de même toute la journée, mais le lendemain elle se plaignait de céphalée plus vive et son état s'aggrava progressivement au point que, quatre jours plus tard, elle nous était amenée à l'hôpital Saint-Antoine dans le coma. Elle mourut quelques heures après son entrée dans le service.

L'examen macroscopique du cerveau montra l'existence d'un volumineux gliome intéressant les noyaux centraux de l'hémisphère droit, parsemé de multiples foyers hémorragiques récents, qui paraissent bien con-

sécutifs à la décompression réalisée par la rachicentèse. Le noyau lenticulaire est envahi entièrement par le néoplasme qui se prolonge manifestement dans la couche optique en dedans, à travers le bras interne de la capsule. Le noyau caudé dans son segment antérieur paraît respecté ainsi que la capsule externe en dehors. En bas, la tumeur se prolonge dans le pédoncule cérébral qui est asymétrique, et dont la partie droite plus développée repousse la gauche. La paroi latérale du troisième ventricule est manifestement envahie par la tumeur. Sur une coupe séparant les deux hémisphères, à droite, la tumeur fait bomber le *septum lucidum* qu'elle repousse. Le corps calleux ne paraît pas intéressé. Les ventricules latéraux ne sont pas dilatés, pas plus que l'aqueduc de Sylvius et le ventricule moyen.

L'examen histologique confirme la nature gliomateuse de la tumeur. Cette dernière est constituée par une abondante prolifération de cellules rondes, de petite dimension, avec un noyau fortement coloré ; tassées et serrées les unes contre les autres à la partie centrale de la tumeur, elles sont plus clairsemées à la périphérie, contenues dans les mailles d'un réseau fibrillaire à trame fine. La tumeur est richement vascularisée, soit par des vaisseaux à paroi adulte, soit par de nombreux capillaires à paroi embryonnaire, dont un certain nombre sont le point de départ d'hémorragies intratumorales assez abondantes. Les éléments nobles du parenchyme ont complètement disparu à la partie centrale du gliome. Le pédoncule ne présente plus de tissu néoplasique bien différencié. On y constate simplement de l'œdème, de la congestion intense avec vaso-dilatation, rupture avec hémorragie périvasculaire et thrombose veineuse, surtout dans la région du pied. Pas de capillarite ni de péri-capillarite. »

En résumé, il s'agit d'une femme ayant présenté des phénomènes de somnolence et de stupeur ayant régressé, associés à des troubles oculaires, et à un certain état de raideur plus marqué à gauche. L'on comprend que la somnolence et les troubles oculaires aient fait penser à l'encéphalite épidémique ; et la raideur consé-

cutive, à un état parkinsonien post-encéphalitique. Est-ce à dire que cette hypothèse soit la seule qui doive être soulevée ? Non, sans doute, et l'excuse la plus sérieuse que l'on puisse apporter pour expliquer l'erreur de diagnostic et de technique est l'examen incomplet qui fut fait de cette malade, examinée rapidement à la consultation externe de la clinique de Sainte-Anne. Sans doute, l'examen du fond d'œil eut montré de la stase papillaire, fait qui peut d'ailleurs s'observer dans l'encéphalite, assez rarement, il est vrai, et la recherche de la pression du liquide céphalo-rachidien eut permis d'en déceler l'hypertension, très probablement et nous eut, en même temps, donné une indication très importante de décompresser lentement et de laisser la malade au lit, la tête en position décline ; les accidents terminaux étant, en effet, très vraisemblablement la conséquence des hémorragies intra-tumorales, manifestations anatomiques d'une décompression trop brusque et trop brutale. Il faut avouer, d'ailleurs, que, dans ce cas, les signes de néoplasme intra-crânien furent très frustes. La céphalée fut assez tardive et jamais très intense. Pas de vomissements. La somnolence et les troubles oculaires étaient au premier plan.

OBSERVATION

(*E. de Massary et J. Walser*) (1)

Le 4 mars dernier entra dans notre service une malade de 61 ans, Elle a eu huit enfants, dont six sont morts en bas-âge, de méningite, dit-elle, pas de fausses-couches.

Bien portante jusqu'au 2 mars, elle a présenté ce jour-là une sensation de fléchissement des jambes, avec

(1) *E. de Massary et J. Walser*. Tumeur cérébrale ayant simulé l'encéphalite léthargique. Société de Neurologie, juillet 1922.

lassitude et courbature généralisée. Dans la nuit suivante, son bras et sa jambe gauche sont le siège de secousses musculaires qui empêchent la malade de dormir, secousses douloureuses survenant par crises toutes les heures environ, durant quelques minutes, localisées strictement aux membres du côté gauche, au moins au début, car le lendemain, elle se produisent également au niveau des muscles de la moitié gauche de l'abdomen.

La malade est alors envoyée à l'hôpital par le Dr Pineau avec le diagnostic d'encéphalite léthargique.

A ce moment on observe quelques myoclonies, surtout nettes au niveau du quadriceps gauche et de la moitié gauche de l'abdomen ; ce sont des secousses rapides, courtes, douloureuses.

Pas de troubles de la motilité volontaire.

Réflexes tendineux vifs.

Babinski bilatéral.

L'état psychique est normal, la lucidité parfaite, il n'y a pas de somnolence, mais bien de l'insomnie du fait des secousses douloureuses.

La température est de 37,8, le pouls à 86.

Tension artérielle (Vaquez-Laubry) 14-10.

Appareils circulatoire, pulmonaire, digestif, normaux.

Urines normales.

Pas de troubles oculaires : ni ptosis, ni diplopie.

Les myoclonies sont donc le seul symptôme observé et on confirme le diagnostic de forme myoclonique de l'encéphalite épidémique.

Mais dans les jours qui suivent, on voit apparaître une hémiparésie gauche, en même temps que les myoclonies diminuent et disparaissent. L'hémiplégie s'installe rapidement tandis que persistent le Babinski bilatéral et la vivacité des réflexes tendineux.

Il n'y a pas de paralysie faciale.

La ponction lombaire montre un liquide normal avec un taux d'albumine un peu plus élevé (0 gr. 40).

Le Wassermann donne un résultat partiellement positif sur la foi duquel on institue un traitement spé-

cifique (10 injections de deux centigrammes de biiodure de Hg.) Pas d'amélioration : l'hémiplégie évolue vers la contracture en même temps qu'apparaît un nouveau symptôme : une somnolence d'abord peu marquée et discontinue, puis très accusée et continue.

Bien qu'il ne soit pas fréquent d'assister au passage de la forme myoclonique à la forme léthargique au cours d'une encéphalite, il n'était pas possible de n'être pas frappé par les caractères typiques de la somnolence présentée par notre malade. Une deuxième ponction lombaire montre un liquide absolument normal, mais contenant 0,82 centigr. de sucre par litre, donnant un Wassermann et une réaction du benjoin colloïdal tous deux négatifs.

On fait alors des injections intraveineuses de 6 cent. cubes d'uroformine sans résultat apparent.

Au milieu d'avril, la malade accuse une céphalée continue, mais peu violente, à localisation surtout occipitale, céphalée dont la persistance fit penser à la possibilité d'une néoplasie cérébrale. Contre cette hypothèse, s'élevaient l'absence de vomissements, les caractères normaux du pouls, le peu d'intensité de la céphalée, phénomènes d'une valeur inconstante, il est vrai, au cours des néoplasies cérébrales. L'examen du fond d'œil, n'a malheureusement pu être pratiqué, il nous aurait sans doute mis sur la voie du diagnostic. Répétons que la vision est restée normale.

Quoi qu'il en soit, l'état général s'aggrave rapidement. Au début de mai, la somnolence s'accroît et fait place à un véritable coma ; quelques vomissements à type cérébral surviennent, les sphincters se relâchent. Une escarre fessière fait son apparition du côté hémiplégique et la malade meurt le 12 mai après avoir été prise brusquement d'une dyspnée intense avec facies vultueux ayant précédé la mort de quelques minutes.

A l'autopsie, on trouve les méninges adhérant fortement à la boîte crânienne dans la région pariétale droite ; elles se déchirent dans les efforts qu'on fait pour les libérer et livrent passage à une masse jaunâtre et

ramollie qui fait hernie sur le cerveau à la partie supérieure des circonvolutions frontale et pariétale ascendantes, surtout visible par la face interne, au niveau du lobe paracentral.

L'examen histologique montre qu'il s'agit d'un gliome à cellules polymorphes. Nous n'avons trouvé, ni au niveau des noyaux gris centraux, ni au niveau des pédoncules centraux, les réactions vasculaires inflammatoires et les lésions cellulaires considérées comme caractéristiques de l'encéphalite épidémique. »

Le début de cette observation de tumeur cérébrale, fut donc celui d'une encéphalite myoclonique typique: début par lassitude et courbature généralisés, myoclonies douloureuses, température peu élevée, absence de troubles oculaires, insomnie remplaçant la somnolence, psychisme intact, réflexes vifs, liquide céphalo-rachidien normal.

Plus tard l'apparition d'une hémiplégie, coïncidant avec une réaction de Wassermann, partiellement positive, a pu faire penser à la possibilité d'une encéphalopathie syphilitique. La somnolence enfin avec ses caractères spéciaux ramena au diagnostic d'encéphalite léthargique, jusqu'à ce que l'apparition de signes tardifs mais indiscutables de néoplasie cérébrale soit venue dévoiler la véritable nature de l'affection.

Ces deux faits montrent que les tumeurs cérébrales peuvent s'accompagner d'une somnolence et même d'une symptomatologie rappelant l'encéphalite myoclonique (cas de Massary et Walser). La vision, normale dans les deux cas, n'avait pas engagé à rechercher la stase papillaire. Constatée, celle-ci eut évidemment engagé sérieusement à porter le diagnostic de néoplasie intracrânienne. Mais nous avons vu que son existence a été signalée dans l'encéphalite léthargique. Rare à la vérité dans ces cas

elle ne pourra permettre de persévérer dans ce diagnostic que si l'ensemble symptomatique, en particulier l'évolution, mobile, passagère, transitoire des symptômes, vient confirmer l'idée de névraxite épidémique. La ponction lombaire sera donc là surtout comme le font remarquer Claude, Schaeffer et Alajouanine, l'élément important du diagnostic, montrant l'hypertension intracrânienne appréciée objectivement par le manomètre de Claude, qui acquerra encore plus de valeur par la constatation d'un certain degré de dissociation albumino-cytologique fréquent dans les tumeurs cérébrales et qui ne se rencontre jamais dans l'encéphalite léthargique où l'on observe surtout la dissociation inverse au profit de la lymphocytose (Achard) ; enfin dans l'encéphalite, la discordance, au contraire, entre la stase dans les rares cas où on l'observera et l'absence d'hypertension du liquide céphalo-rachidien au manomètre surtout, s'il s'y joint une hyperglycorachie notable constitueront des symptômes de grande valeur. C'est sur ce dernier ordre de faits que s'appuyaient Denéchau et Blanc pour conclure à l'encéphalite léthargique dans leurs cas à symptomatologie de tumeur cérébrale. Il en reste pas moins que ces signes n'ont pas de valeur absolue et que l'ensemble du tableau clinique devra être pris en considération, que même parfois seule l'évolution pourra fixer un diagnostic longtemps hésitant.

En dehors de ce point de vue pratique ces faits permettent de faire ressortir que la léthargie peut être due à une hypertension intra crânienne, rele-

vant de processus tumoraux à localisations très diverses. Symptôme banal de l'hypertension intracrânienne où à son degré minime elle se traduit par de la torpeur, elle peut devenir dans certains cas un symptôme prédominant ; les crises narcoleptiques formaient un des éléments du syndrome décrit sous le nom de syndrome infundibulaire par Claude et Lhermitte à propos d'un cas de kyste du troisième ventricule, elle semble être surtout fréquente dans les tumeurs de cette région ou des régions avoisinant le mésocéphale.

CHAPITRE II

La syphilis du nevraxe simulant l'encéphalite léthargique

M. Guillain a attiré l'attention sur l'aspect symptomatique de certaines syphilis du nevraxe et plus particulièrement de syphilis du mésocéphale chez qui des algies diverses dans le domaine du trijumeau et même du plexus brachial jointes à la somnolence ou à des troubles oculaires, ptosis entre autres, simulaient la symptomatologie de l'encéphalite épidémique. Là encore, comme à propos de la stase papillaire des tumeurs cérébrales, le signe oculaire considéré comme caractéristique de la syphilis du nevraxe, à savoir le signe d'Argyll-Robertson ne semble pas avoir de valeur absolue. De même que la stase papillaire a été observée au cours de l'encéphalite léthargique, le signe d'Argyll-Robertson a pu être constaté au cours de cette affection et venir compliquer singulièrement le

diagnostic; mais là encore il s'agit de faits exceptionnels. Il n'est pas jusqu'aux réactions humorales qui ne puissent être une cause d'erreur, la réaction de Bordet-Wassermann ayant été signalée comme positive dans quelques cas d'encéphalite léthargique.

C'est malgré tout à la ponction lombaire et à la mise en évidence dans le liquide céphalo-rachidien des stigmates humoraux de l'infection syphilitique que revient la première place dans le diagnostic différentiel des deux affections.

Voici les principales observations dues à M. Guillaïn et à ses élèves :

OBSERVATION

(Guillaïn, Jacquet et Léchelle) (1)

Mme B... âgée de quarante ans, nous a été envoyée, le 30 novembre 1920, à l'hôpital de la Charité, elle se plaignait de troubles de la sensibilité dans la moitié gauche de la face. Ces phénomènes avaient débuté, trois semaines auparavant, par des douleurs névralgiques de la région temporale, s'étant étendue progressivement à la région orbitaire, aux joues, aux gencives, à la langue ; la malade nous disait qu'elle avait la sensation d'avoir la tête serrée dans un étau, une sensation de chaleur sur la joue, de froid dans la bouche. Quelques jours après le début de ces troubles,

(1) Syphilis de la région de métencéphale et mésocéphalique simulant l'encéphalite épidémique. G. Guillaïn, P. Jacquet et P. Léchelle, Soc. Méd. des Hôp. 28 janvier 1921.

apparut dans la partie gauche de la cavité buccale, sur la joue, les gencives et la langue une éruption ayant l'apparence du lichen. Huit jours après, il y eut du ptosis de la paupière gauche, en même temps une certaine irritation du nerf cochléaire se traduisant par des bruits subjectifs de l'oreille gauche. Quelques douleurs erratiques se manifestèrent dans le bras gauche. Il n'y eut aucune fièvre. Nous dirons tout de suite que tous ces phénomènes existaient chez une femme en très bonne santé apparente, sans aucun antécédent morbide connu, ayant quatre enfants en bonne santé âgés de vingt-deux, quinze, douze et neuf ans, ayant fait une fausse-couche en 1905.

Le 1^{er} décembre, nous constatons la symptomatologie suivante : paresthésies, fourmillements dans l'hémiface gauche, sensation de chaleur cutanée, de froid sur la muqueuse bucco-linguale, hypoesthésie tactile dans le domaine de l'ophtalmique, sensibilité tactile conservée dans le domaine du maxillaire supérieur et inférieur, analgésie sur l'hémi-langue et les gencives à gauche, hypoesthésie thermique dans la zone d'innervation cutanée du trijumeau gauche ; aucune douleur provokable aux points d'émergence du sus-orbitaire, du sous-orbitaire, du mentonnier. Ptosis léger de la paupière gauche. Tous les réflexes tendineux sont normaux. La pupille gauche ne réagit pas à la lumière, la pupille droite réagit très faiblement : quand on recherche le réflexe consensuel en éclairant la pupille gauche, il y a une ébauche de contraction à droite, les deux pupilles réagissent à l'accommodation. Le réflexe naso-palpébral est un peu plus fort à gauche qu'à droite. La ponction lombaire donne issue à un liquide clair, contenant 0 gr. 40 au rachi albuminimètre de Sicard, 10 lymphocytes par millimètre cube à la cellule de Nageotte, la réaction de Wassermann est entièrement positive avec un antigène hépatique et avec l'antigène de Desmoulières, la réaction du benjoin colloïdal est positive dans les neuf premiers tubes. La réaction de Wassermann sanguine est positive.

Le 15 décembre apparaît de la diplopie par paralysie du droit externe droit. En dehors de la symptomatologie métencéphalique et mésocéphalique que nous venons de résumer, il n'existe chez cette malade aucun signe médullaire de la série tabétique.

Les recherches de laboratoire nous ayant amenés à cette conclusion que la syphilis devait être considérée comme la cause des accidents constatés, nous avons institué un traitement par les injections intra-veineuses et sous-cutanées de néo-salvarsan et par les injections intra-musculaires de benzoate de mercure; nous n'avons pu par voie intra-veineuse, donner les doses de néo-salvarsan que nous aurions désiré, car cette malade a présenté plusieurs fois des crises nitroïdes assez sérieuses et nous avons cru utile alors d'insister spécialement sur la médication mercurielle.

Sous l'influence de cette thérapeutique, l'amélioration des symptômes fut progressive. Actuellement (20 janvier 1921) les phénomènes douloureux du trijumeau gauche et les paresthésies existent encore, mais les troubles objectifs de la sensibilité ont disparu, la paralysie du droit externe est presque guérie, on ne provoque la diplopie que dans les mouvements extrêmes de latéralité vers la droite. Les troubles pupillaires persistent: les pupilles sont inégales, la gauche plus grande que la droite, la pupille gauche ne réagit pas à la lumière, la pupille droite légèrement déformée réagit très faiblement, les deux pupilles réagissent à l'accommodation.

OBSERVATION

(Guillain, Jacquet et Léchelle) (1)

M. C... Gustave, âgé de trente ans, très affirmatif sur l'absence de tout antécédent pathologique et spécialement de toute infection syphilitique, nous dit souffrir depuis cinq à six semaines de douleurs violentes dans l'hémi-crâne et l'hémi-face gauches avec sensations paresthésiques dans le domaine d'innervation du trijumeau ; il a eu du ptosis de la paupière gauche. On constate chez ce malade une asthénie psychique et physique accentuée, les douleurs névralgiques violentes persistent dans la zone crânio-faciale gauche et dans la région cervicale de ce même côté, le sujet se plaint de paresthésies, de fourmillements, d'engourdissement de toute la face. Il existe une hypoesthésie tactile dans le domaine d'innervation cutanée de l'ophtalmique et du maxillaire supérieur, et aussi une hypoesthésie très accusée du voile du palais, de la langue et des gencives supérieures à gauche ; dans ces mêmes territoires, la sensation de chaud n'est pas perçue, alors que la sensation de froid (eau glacée) est douloureusement ressentie. La force d'élévation du maxillaire inférieur paraît moindre à gauche qu'à droite. Les points d'émergence des branches du trijumeau gauche à la face ne sont pas douloureux, mais la pression sur le plexus cervical et le plexus brachial provoque des douleurs. En dehors du léger ptosis, la musculature extrinsèque de l'œil est normale, les pupilles réagissent à la lumière et à l'accommodation. Tous les reflexes tendineux et cutanés sont normaux. Les réactions vaso-motrices sont extrêmement exagérées sur l'abdomen, le tronc et la

(1) Guillain, Jacquet et Léchelle. Réaction méningée syphilitique secondaire avec troubles mésocéphaliques simulant l'encéphalite léthargique. Soc. Méd. des Hôp., 28 janvier 1921.

face ; les réactions pilo-motrices paraissent normales.

Lorsqu'on constate, en période d'épidémie d'encéphalite chez un malade niant tout antécédent syphilitique, des phénomènes extrêmement douloureux dans le domaine du nerf trijumeau avec paresthésie, des douleurs erratiques dans la région cervical et brachiale, une paralysie parcellaire d'un des nerfs de l'œil, tel le ptosis, des troubles vaso-moteurs, une asthénie physique et psychique, la tendance est de considérer ces troubles comme se rapportant à l'encéphalite épidémique, et on a même bien souvent porté ce diagnostic avec une symptomatologie moins complète. Nous avons d'ailleurs accepté ce diagnostic chez notre malade lors de son entrée à l'hôpital. Toutefois, ne pouvant admettre un diagnostic d'encéphalite épidémique sans les résultats de la ponction lombaire, nous avons jugé celle-ci indispensable, elle nous a montré un liquide céphalo-rachidien clair, non hypertendu, contenant 0 gr. 71 d'albumine au rachialbuminimètre de Sicard, 135 lymphocytes par millimètre cube à la cellule de Nageotte, donnant une réaction de Wassermann extrêmement positive, une réaction de benjoin colloïdal positive dans les dix premiers tubes. La réaction de Wassermann du sang était également positive.

Ces constatations faites dans le liquide céphalo-rachidien nous ont amené à la conviction qu'il s'agissait chez notre malade, non d'une forme de l'encéphalite épidémique, mais de syphilis méningée avec participation des nerfs du mésocéphale; d'ailleurs, en pressant le malade de questions, nous avons obtenu de lui l'avou, qu'il avait eu, il y a cinq mois, un petit chancre du fourreau de la verge, diagnostiqué syphilitique dans un hôpital de Paris, qu'il avait même reçu deux injections de galyl, mais qu'il avait abandonné tout traitement.

OBSERVATION

(Guillain et Alajouanine) (1)

Le 3 février 1923, M. M... âgé de cinquante-deux ans, venait sur la recommandation d'un de nos collègues, à notre consultation de l'hôpital de la Charité. Le malade présentait, depuis un mois, à la suite d'une affection dite grippale, des douleurs violentes dans la région de l'épaule et du bras droit, douleurs sourdes, continues avec des exacerbations parosystiques que les différentes médications antalgiques ne parvenaient pas à soulager. Depuis quelques jours, il était dans un état de demi-torpeur, somnolent, il s'assoupissait dès qu'il était immobile. Les paupières de cet homme paraissaient légèrement tombantes. Il était impossible, par ailleurs, d'avoir des notions sur l'existence du symptôme diplopie, car d'une part, le malade avait subi jadis l'enucléation de l'œil droit pratiquée par M. Panas et portait un œil de verre de ce côté, d'autre part il avait une opacité de la cornée à gauche. Tous les reflexes tendineux et cutanés étaient normaux.

Lorsque nous l'avons examiné pour la première fois à notre consultation, prenant en considération l'infection dite grippale, les algies violentes sans signes locaux objectifs, le léger ptosis, le fait que cet homme s'était endormi sur une chaise après notre examen, il nous a paru très légitime de rapporter l'ensemble de ces symptômes à l'existence d'une encéphalite à type léthargique et il est évident que bien souvent, on a porté pareil diagnostic avec une symptomatologie plus fruste. Nous avons alors conseillé à ce malade d'entrer dans le service. Une ponction lom-

(1) *Guillain et Alajouanine*. Syphilis du névraxe à forme algique et somnolente simulant l'encéphalite léthargique. Soc. Méd. des Hôp., 9 mars 1923.

baire fut pratiquée le jour même : le liquide céphalo-rachidien nous a donné toutes les réactions de la syphilis du névraxe : 0 gr. 40 d'albumine, lymphocytose, réaction de Wassermann positive, réaction du benjoin colloïdal positive. Nous avons alors rectifié notre diagnostic et traité ce malade par des injections intra-veineuses de cyanure de mercure. Le résultat de cette thérapeutique fut rapidement favorable ; les algies sans nul doute symptomatiques de radiculites spécifiques des racines cervicales, se sont atténuées ; la narcolepsie existe encore parfois dans la journée, mais n'a plus les caractères du début.

Achard et Rouillard (1) ont apporté une observation de même ordre que celles de Guillain, Jaquet et Léchelle.

De ces faits se dégagent plusieurs points ; c'est d'une part que certaines formes de syphilis du névraxe, peuvent se traduire par des algies portant soit sur le domaine du trijumeau, soit sur celui des plexus cervical et brachial, fait aujourd'hui bien connu ; mais c'est surtout qu'il peut exister dans ces cas (Guillain et Alajouanine) une somnolence et une torpeur qui jointes aux troubles précédents créent un tableau simulant l'encéphalite léthargique et ses manifestations algiques. Le tableau est

(1) *Achard et Rouillard. Syphilis mésocéphalique.. Discussion du diagnostic avec l'encéphalite léthargique. Soc. Méd. des Hôp. (11 février 1921).*

encore bien plus caractéristique lorsque, comme dans la troisième observation algies, somnolence s'ajoutent à des troubles oculaires (ptosis). Il existe donc deux types principaux de ces syphilis méso-céphaliques: un premier type avec phénomènes oculaires et algies (Guillain, Jacquet et Léchelle) et un deuxième type avec algies, somnolence et phénomènes oculaires (Guillain et Alajouanine).

La constatation de paresse des réactions pupillaires et plus encore d'un signe d'Argyll-Robertson typique semble être au premier abord un élément de diagnostic certains entre les deux affections. Mais là s'imposent les mêmes réserves que pour la stase papillaire à propos du diagnostic entre encéphalite léthargique et tumeur cérébrale.

Il semble incontestable qu'on puisse observer au cours de l'encéphalite léthargique des modifications du reflexe pupillaire à la lumière et l'on sait d'ailleurs que si le signe d'Argyll-Robertson est dans l'immense majorité des cas symptomatique d'une syphilis cérébrale, il existe des faits où il a été observé au cours d'une toute autre étiologie ; il suffit de rappeler les observations de Guillain et Houzel où le signe d'Argyll-Robertson était dû à une lésion pédonculaire par balle de revolver (1).

(1) *Guillain et Houzel*. Lésion du pédoncule par balle de revolver. Soc. de Neurol. 4 mars 1909 et Revue de chirurgie, mai 1909.

Guillain, Rochon-Duvigneaud et Troisier. Le signe d'Argyll-Robertson dans les lésions non syphilitiques du pédoncule cérébral. Revue Neurologique, 30 avril 1909.

Guillain et Jean Dubois. Sur une affection mutilante des extrémités inférieures. La valeur semiologique du signe d'Argyll-Robertson. Annales de Médecine, 1914, t. I.

Au cours de la discussion de la première observation ci-dessus présentée par M. Guillaïn, divers auteurs ont apporté des précisions à ce sujet. M. Achard a observé un cas d'encéphalite léthargique où existait un signe d'Argyll-Robertson qui disparut à la convalescence et s'accompagna d'une névrite optique légère et transitoire. M. Lortat-Jacob a observé un cas semblable.

M. Sicard a observé de la rigidité pupillaire complète, de l'inégalité pupillaire, de la paresse pupillaire, mais jamais le vrai signe d'Argyll-Robertson c'est-à-dire la perte du reflexe pupillaire à la lumière avec conservation du réflexe à l'accommodation à la distance. Par contre les auteurs allemands insistent sur la fréquence du signe d'Argyll-Robertson au cours de l'encéphalite léthargique ; Economo (de Vienne) à qui l'on doit la première description de l'affection aurait trouvé le signe d'Argyll-Robertson dans un grand nombre de cas d'encéphalite ; Nonne (de Hambourg), a vu plusieurs cas où plusieurs mois après le début de l'encéphalite persistait, l'absence du reflexe lumineux avec persistance du reflexe à l'accommodation à la distance ; il en conclut que dorénavant il convient de penser à l'encéphalite en présence du signe d'Argyll-Robertson quand le Wassermann est négatif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

De toutes façons il semble que la constatation du signe d'Argyll-Robertson ne puisse permettre sûrement de trancher le diagnostic entre syphilis et encéphalite léthargique. Peut-être faut-il seulement

dire avec M. Sicard qu'en cas de syphilis nerveuse le signe d'Argyll-Robertson ne rétrocede jamais. Si donc au cours d'une affection suspecte d'être une encéphalite on observe un signe d'Argyll-Robertson irréductible, c'est qu'il s'agit avec une certitude à peu près absolue d'une syphilis du système nerveux.

Mais ce sont les constatations tirées de l'examen du liquide céphalo-rachidien qui sont de beaucoup les éléments les plus sûrs du diagnostic. La ponction lombaire va permettre en effet de constater en dehors de la lymphocytose qui peut être importante dans l'encéphalite, mais a tendance à diminuer, de l'hyperglycorachie, mais surtout la réaction de Wassermann positive ainsi que la réaction du benjoin colloïdal. Il semble même que la réaction du benjoin colloïdal ait une valeur diagnostique particulièrement sûre car dans un certain nombre d'observations la réaction de Wassermann a été trouvée positive (Achard et Leblanc, Louis Ramond, Dircks-Dilly, Duhot et Crampon) (1). Des auteurs américains ont également constaté au cours de l'encéphalite des courbes de précipitation de l'or col-

(1) *Achard et Leblanc*, Encéphalite épidémique, etc. Soc. Méd. des Hôp., 14 mai 1920.

Louis Ramond, In discussion de la communication précéd.

Dicks-Dilly, Société de Médecine militaire française, 3 février 1921.

Duhot et Crampon, Encéphalite épidémique et réaction de Wassermann, Soc. Méd. des Hôp., 21 avril 1921.

loïdal (Réaction de Lange) du type paralysie générale ou du type syphilitique (1).

Au contraire comme MM. Guillain, Laroche et Léchelle et plus récemment Guillain et Alajouanine y ont insisté, la réaction du benjoin colloïdal, par son caractère négatif constant, a dans l'encéphalite épidémique une valeur diagnostique qui mérite d'être prise en très sérieuse considération. Elle a été négative dans tous les cas observés par Guillain et ses élèves. MM. Duhot et Crampon ont rapporté six observations particulièrement intéressantes d'encéphalite épidémique dans lesquelles la réaction de Wassermann était positive dans le liquide céphalo-rachidien et la réaction du benjoin colloïdal négative. Elle était par contre positive dans les trois observations de syphilis du mesocéphale ayant simulé l'encéphalite léthargique rapportées ci-dessus.

Il serait évidemment puéril d'admettre une association des deux infections (infection syphilitique et infection par le virus de l'encéphalite épidémique) pour expliquer les faits précédents et ces faits montrent qu'on a tendance à trop exagérer le domaine de l'encéphalite dans certains cas — l'argument thérapeutique pourrait d'ailleurs prendre une certaine valeur dans les cas douteux.

(2) *Davis et W. Kraus*. Colloïdal gold curve in epidemic encephalitis. American Journal of the Medical Sciences, janvier 1921.

Findley et Shiskin. Epidemic encephalitis in childhood. Special reference to changes in cerebrospinal fluid. Glasgow Medical Journal, janvier 1921.

En résumé les faits de syphilis du mésocéphale qui peuvent simuler l'encéphalite par un tableau plus ou moins complet de somnolence, d'algies, de phénomènes oculaires et même par l'existence de rigidité pupillaire, seront rapportés à leur véritable cause avant tout par l'existence des réactions humorales du liquide céphalo-rachidien.

Le signe d'Argyll-Robertson doit être considéré, sauf exception, comme un signe de syphilis cérébrale. Seuls, les cas où il rétrocede, et surtout ceux où il est en discordance avec une absence de réactions syphilitiques du liquide céphalo-rachidien, pourront être rattachées à l'encéphalite épidémique.

Parmi les réactions biologiques l'existence dans certains cas d'encéphalite de réaction de Wassermann positive, ne permet pas d'attacher une valeur absolue à cette dernière et c'est à la réaction du benjoin colloïdal qu'il faudra attribuer la plus grande valeur diagnostique.

Ceci montre l'indiscutable utilité de la ponction lombaire si souvent négligée au cours d'un affection du type de l'encéphalite léthargique.

CHAPITRE III

Affections cérébrales diverses simulant l'encéphalite léthargique

Si les tumeurs cérébrales et la syphilis du nevraxe peuvent simuler l'encéphalite léthargique, il s'en faut que ces deux affections soient les seules pouvant prêter à erreurs de diagnostic. La somnolence se voit dans plus d'une affection cérébrale ou méningée et au premier chef, au cours de la *méningite tuberculeuse* ; mais le syndrome méningé, exceptionnel au cours de l'encéphalite, est ici presque constant, plus ou moins patent et le diagnostic sera facile.

Ce sont cependant des faits qui peuvent prêter à erreur et au début de l'épidémie, plus d'un cas d'encéphalite léthargique fut étiqueté méningite tuberculeuse. L'erreur inverse fut ensuite commise au fur et à mesure que l'on pensa davantage à l'encé-

phalite devant toute affection s'accompagnant de somnolence. Netter a insisté à plusieurs reprises sur le diagnostic entre la méningite tuberculeuse et l'encéphalite épidémique.

Achard rapporte dans sa monographie sur l'encéphalite deux cas servant à illustrer ce diagnostic.

Dans un cas le diagnostic de méningite tuberculeuse avait été porté chez une jeune femme présentant de la diplopie avec strabisme divergent, de la fatigue, des étourdissements et de la fièvre ; puis l'intensité de la somnolence, la catalepsie permirent le diagnostic d'encéphalite confirmé par l'évolution vers la guérison. Dans un autre cas, une malade qui succomba dans le coma avec paralysie faciale périphérique fut étiquetée forme anormale de méningite tuberculeuse et à l'autopsie on ne trouva que des lésions d'encéphalite léthargique. Le meilleur élément de diagnostic dans ces cas, est la ponction lombaire ; l'abondance de la lymphocytose dans la méningite tuberculeuse est bien supérieure à celle de l'encéphalite et surtout elle a une marche ascendante à l'inverse de cette dernière. Cependant, le liquide céphalo-rachidien peut rester normal dans quelques cas rares de méningite tuberculeuse et surtout de granulée méningée.

N. Fiessinger et Janet (1) ont rapporté un cas de granulée avec tuberculose centrale qui ne se traduisit au début que par de la fatigue, de la somno-

(1) *N. Fiessinger et H. Janet. Erreurs de diagnostic avec l'encéphalite léthargique : 1° Hémorragie méningée ; 2° Sarcomatose diffuse ; 3° Granulie généralisée avec tuberculose cérébrale.*

lence, et une paralysie faciale périphérique, sans aucune réaction méningée clinique ou cytologique. Pendant plusieurs jours le diagnostic d'encéphalite léthargique fut porté jusqu'à ce que s'imposa celui de granulie.

OBSERVATION

N. Ficssinger et Janet (résumée)

Mme F... âgée de quarante ans, entre à la Charité le 13 juin 1920, en se plaignant de faiblesse générale.

Rien de spécial à signaler dans ses antécédents, sauf des bronchites fréquentes depuis 6 ans.

Depuis deux mois, elle se sent très fatiguée et doit à tout moment se reposer. Environ quinze jours avant son entrée à l'hôpital, elle abandonne son travail. Rentrée chez elle, elle est prise de somnolence au point qu'elle dort tout l'après-midi et qu'elle a du mal à se réveiller pour aller manger au restaurant.

Elle se plaint en outre de quelques vagues maux de tête et d'une diplopie fugace.

La malade à son entrée, présente une pigmentation brunâtre diffuse, mais sans hypotension marquée. Cette pigmentation est rattachée à une phthiriasis manifeste.

Comme trouble nerveux, on trouve une paralysie faciale gauche complète de type périphérique. La malade signale une légère diplopie, mais sans aucun trouble objectif de l'œil.

Il n'existe aucun autre trouble nerveux, en particulier aucun signe méningé.

Le liquide céphalo-rachidien est clair, de tension normale, de constitution chimique et cytologique normale. Le dosage du glucose donne 1 gr. 80 par litre.

On avait trouvé en même temps des signes d'infiltration tuberculeuse des deux sommets.

La température oscille entre 38° et 40° d'une façon irrégulière.

Du 25 juin au 29, jour de la mort, augmentent les signes pulmonaires, la dyspnée s'accroît chaque jour, la cyanose s'accroît et le pouls s'accroît. La ponction lombaire montre de nouveau le liquide céphalo-rachidien normal.

A l'autopsie, on trouve une granulie pulmonaire double, des granulations rénales, hépatiques, au niveau du cœur une endocardite des valvules aortiques. Quelques granulations discrètes à l'examen du cerveau, sans exsudat méningé. Enfin trois tubercules caséux dans la couche optique et dans les deux lobes occipitaux.

Loeper et Forestier (1) ont rapporté un cas d'*ependymite suppurée mésocéphalique* à streptocoques qui se traduit par de la fièvre, de la somnolence et de la torpeur intellectuelle progressive, des phénomènes myocloniques, de la déviation des yeux avec ptosis et nystagmus; à la fin de l'évolution s'ébauchait un syndrome de Weber. L'absence de réaction méningée ne permit pas le diagnostic et c'est l'autopsie qui montra un placard de méningite quadrigéminal et à la section du mésocéphale une traînée de pus rempli de streptocoques. On conçoit la difficulté du diagnostic dans de tels cas.

D'autres affections cérébrales peuvent également donner lieu à erreur. C'est ainsi que N. Fiessinger

(1) Loeper et Forestier. Ependymite suppurée du mésocéphale simulant l'encéphalite léthargique. Soc. Méd. Hôp. 11 février 1921.

et Jaret firent le diagnostic d'encéphalite léthargique au début de l'évolution d'un cas de *sarcomatose diffuse* qui se traduisait par de la somnolence, de la céphalée, de l'asthénie, de la diplopie avec strabisme, puis ensuite par une paralysie faciale périphérique. La ponction lombaire ne montrait que de l'hyperglycorachie. Ulérieurement, le diagnostic se précisa par l'apparition de signes de tumeurs au niveau des ovaires, d'ascite, de nodules au niveau de la paroi abdominale, des seins, enfin la cachexie.

L'hémorragie méningée peut être également de diagnostic très difficile (N. Fiessinger et Janet) et faire penser à l'encéphalite léthargique par l'intensité de la somnolence, d'autant que Achard et Paiseau rapportent rétrospectivement à l'encéphalite léthargique leur observation publiée en 1904 d'hémorragie méningée avec paralysie de la 3^e paire, que Rathery et Bonnard, Netter ont rapporté des exemples de liquide céphalo-rachidien hémorragique au cours de l'encéphalite. Dans ces cas, il semble que seul l'examen anatomique puisse préciser s'il y a encéphalite léthargique ou lésion méningée pure.

OBSERVATION INEDITE

La malade F..., 48 ans, interné depuis près de vingt ans pour un état démentiel demeuré sensiblement stationnaire, est trouvée un matin dans un état semi-comateux, incapable de répondre aux questions. Les réflexes tendineux sont très vifs ; il existe du

du pied et de la rotule ; le signe de Babinski est positif des deux côtés ; les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont abolis. On note quelques mouvements convulsifs dans les muscles du côté gauche, la tête est déviée à droite, les pupilles sont en myosis. En outre on trouve un léger œdème primalléolaire.

Le lendemain, le malade n'est plus dans le coma, mais est plongé dans un profond état narcoleptique simulant le sommeil. Des excitations vives peuvent l'en sortir quelques instants, il ouvre les yeux, répond aux questions qu'il comprend, puis s'endort à nouveau ; souvent même, il n'ouvre pas les yeux, et pousse des grognements inarticulés. Il exécute correctement des ordres simples : lever le pied, serrer la main, tirer la langue.

Il n'y a pas de signe de Kernig mais on constate une légère raideur de la nuque. Il existe une paralysie flasque du membre supérieur gauche, une parésie discrète du membre inférieur du même côté. On note des deux côtés des signes d'hyperexcitabilité pyramidales diffuses. La sensibilité est conservée à tous les modes. Le malade accuse une vive douleur dans le côté droit de la tête, non exagérée par la percussion, et une certaine hyperesthésie musculaire des muscles de la moitié gauche du corps.

Les pupilles sont en demi-myosis inégales et ne réagissent que paresseusement à la lumière, pas d'ophtalmoplégie interne ou externe notable.

La température oscille entre 39°5 et 40°7, plégie, il existe de l'incontinence des sphincters. Quelques râles de bronchite. Hypertension artérielle 21-14 au tensiophone Vaquez-Laubry.

La ponction lombaire faite deux jours de suite donne issue à un liquide hypertendu et sanglant.

Dans les jours suivants les symptômes paralytiques s'améliorent, la narcolepsie reste le symptôme dominant avec quelques variations légères dans son intensité. Jusqu'à la mort qui survient le huitième jour.

L'autopsie n'a pu être faite.

Dans ce tableau clinique la torpeur, le coma vigil

des anciens auteurs, la fièvre avaient fait penser à la possibilité d'une encéphalite léthargique. Les symptômes diffus de la série pyramidale, la constatation objective d'une hémorragie méningée n'étaient pas entièrement exclusifs d'une forme hémorragique de cette affection. Toutefois l'œdème moléculaire, l'hypertension artérielle ont permis de préciser le diagnostic.

Il nous semble que cette observation inédite que nous avons pu relever dans le service de clinique des maladies mentales de M. le Professeur Claude à l'Asile de Sainte-Anne, grâce à l'obligeance du Docteur René Targowla, interne de service, peut prendre place à côté des cas contemporains de Fiessinger et Janet, dans lesquels une hémorragie méningée simula l'encéphalite épidémique.

Baudouin et Lantuégoul ont rapporté un cas de *ramollissement cérébral* ayant simulé l'encéphalite léthargique.

Enfin, l'hystérie ou pithiatisme peut également simuler cette affection pendant un état de narcolepsie, comme dans l'observation suivante de Guillaïn et Léchelle.

OBSERVATION

(Guillaïn et Léchelle) (1)

« Le 27 juin 1920, à neuf heures du matin, on amenait sur un brancard sans aucun renseignement, dans

(1) Guillaïn et Léchelle. Etat de narcolepsie dite hystérique ayant simulé une encéphalite léthargique. Soc. Méd. des Hôp., 15 octobre 1920.

notre service à l'hôpital de la Charité, une jeune femme, M^{me} M..., âgée de vingt-cinq ans, qui paraissait dormir profondément ; la face était inexpressive et les membres en état d'hypotonie. En la secouant, en l'interpelant à très haute voix elle entr'ouvrait les yeux, répondait d'une voix à peine perceptible à quelques questions simples, puis se rendormait aussitôt ; quand on la mettait en position assise, la tête s'inclinait à droite et à gauche, tous les muscles du cou étant hypotoniques. Les réflexes tendineux des membres inférieurs étaient plutôt vifs ; l'excitation cutanée plantaire, déterminait une légère flexion des orteils et une contraction à distance du tenseur du fascia lata, parfois aussi une ébauche de flexion de la cuisse sur le bassin ; les réflexes cutanés abdominaux étaient normaux. Il n'y avait pas de signe de Kernig ni d'autre symptôme méninge. Les excitations algiques violentes par piqure, pincement, les excitations thermiques avec l'eau très chaude ou la glace ne semblaient pas être perçues et ne modifiaient pas le sommeil. On constatait des troubles vaso-moteurs et un dermographisme très accentué sur le thorax et l'abdomen. L'examen des yeux ne montrait aucune paralysie des muscles extrinsèques, les pupilles égales réagissaient à la lumière. La température était de 37,4°, le pouls battait 76 pulsations.

Devant cet ensemble symptomatique, caractérisé spécialement par l'état de narcolepsie semblable à celui que nous avons constaté dans des cas d'encéphalite léthargique et par les troubles vaso-moteurs si fréquents dans cette affection, une ponction lombaire nous parut utile. Cette ponction lombaire nous a montré un liquide céphalo-rachidien clair, non hypertendu, non hyperalbumineux (0 gr. 22 au rachialbuminimètre de Sicard) sans éléments cellulaires, nous ajouterons que la réaction de Wassermann fut négative, de même que la réaction du benjoin et de la gomme mastic.

Nous eûmes alors des doutes très sérieux sur la réalité de l'affection et dans la journée, par une théraputique verbale impérative, la malade sortit de son

état narcoleptique. Nous pûmes alors avoir quelques renseignements sur les antécédents de cette jeune femme qui présentait d'ailleurs un état mental particulier. Née en Turquie dans une famille riche, elle vécut dans sa jeunesse à Pera et sur le Bosphore une vie mondaine et facile ; mariée à un Européen, elle vint en Belgique et eut en novembre 1914 un enfant, son mari la quitta, des crises nerveuses apparurent ; il fut difficile d'avoir des renseignements précis, à cause de la réticence de la malade, sur sa vie durant la guerre, mais il apparut cependant qu'elle tomba dans une situation sociale très précaire et fut recueillie dans un asile charitable de Paris ; elle fut hospitalisée déjà une première fois, il y a quelques mois, pour des troubles nerveux avec mutisme. La malade spécifiait qu'elle ignorait le début de sa crise actuelle, qu'elle avait perdu toute la mémoire à ce sujet et qu'elle ne savait comment et pourquoi elle avait été conduite à l'hôpital. »

Ce cas montre qu'un état de narcolepsie dite hystérique peut simuler l'encéphalite léthargique, tout au moins, dans son symptôme capital, la somnolence et la léthargie. C'est le reste de l'examen neurologique, absolument négatif, la ponction lombaire négative, qui, joints à la thérapeutique par suggestion, imposeront facilement le diagnostic.

Ce sont ces arguments que l'on fera également valoir pour éliminer les états de stupeurs ou les états narcoleptiques qui accompagnent fréquemment un certain nombre de maladies mentales et notamment la démence précoce.

De même on reconnaîtra aisément les narcolepsies qui suivent des accès d'épilepsie.

CHAPITRE IV

L'encéphalite léthargique et les affections encéphaliques à forme somnolente

Il existe donc de nombreuses affections encéphaliques où la somnolence associée à divers symptômes, signes oculaires, fièvre, myoclonies, etc., peut faire penser à l'encéphalite léthargique.

Les deux affections pouvant simuler le plus volontiers le tableau de la nécraxite épidémique sont, en réalité, les tumeurs cérébrales et la syphilis cérébrale. Le rôle de la localisation du processus anatomique est certainement prépondérant ; affection à symptomatologie d'expression mésocéphalique, c'est surtout dans la syphilis du mésocéphale et dans les tumeurs cérébrales au voisinage de cette région que les erreurs de diagnostic avec l'encéphalite léthargique pourront se rencontrer.

Il n'est malheureusement pas, jusqu'à ce jour, de signe pathognomonique de l'encéphalite épidémique et même à l'heure actuelle les faits sporadiques

sont la règle. En particulier, nous ne possédons pas de signes humoraux en permettant le diagnostic certain. La transmission de l'affection à l'animal n'est elle-même qu'inexistante et ne peut se faire qu'après autopsie.

C'est donc uniquement dans l'analyse soigneuse du complexus symptomatique que reposeront les éléments de diagnostic et parfois seule l'évolution pourra dissiper les doutes.

Dans le cas des tumeurs cérébrales, la stase papillaire aura une réelle valeur, si elle est positive, car elle est vraiment exceptionnelle dans l'encéphalite, mais surtout la constatation de signes d'hypertension du liquide céphalo-rachidien apporteront alors un élément de diagnostic important. L'évolution enfin est totalement différente dans les deux cas ; il n'est pas jusqu'aux manifestations tardives de l'encéphalite qui ne puissent venir apporter une signature indiscutable de la nature du processus, tel le syndrome parkinsonien si fréquent.

Dans le cas de syphilis cérébrale, surtout syphilis du mésocéphale, le signe d'Argyll-Robertson a une valeur de premier ordre, les cas où il semble dû à l'encéphalite étant très rares et alors il semble avoir une évolution régressive. Mais c'est surtout, plus constantes, les réactions humérales du liquide céphalo-rachidien qui permettront le diagnostic, et surtout la réaction du benjoin colloïdal, toujours négative dans l'encéphalite léthargique, alors que la réaction de Wassermann semble parfois pouvoir être positive.

CONCLUSIONS

Certaines formes somnolentes d'affections encéphaliques peuvent revêtir un tableau clinique rappelant singulièrement celui de l'encéphalite léthargique.

Deux affections surtout revêtent ce type clinique : d'une part la syphilis cérébrale, particulièrement la syphilis du mésocéphale qui s'accompagne de paralysies oculaires transitoires, de diplopie et de somnolence.

D'autre part certaines tumeurs cérébrales, où, à la torpeur et à la narcolepsie, peuvent se joindre des phénomènes oculaires, un état mental particulier : c'est surtout le fait de tumeurs profondes avoisinant le plancher du III^e ventriculaire (région infundilulaire) ou l'étage sous-optique.

Le diagnostic, dans le premier groupe de faits, repose avant tout sur l'examen du liquide céphalo-rachidien. Dans l'encéphalite léthargique peut exister parfois, avec de la lymphocytose et de l'hyperalbuminose, une réaction de Bordet-Wassermann

positive ; dans ces cas la réaction du benjoin colloïdal reste négative.

Dans la syphilis cérébrale, les réactions humérales comparées imposent le diagnostic. Le signe d'Argyll-Robertson semble exceptionnel dans l'encéphalite léthargique.

Le diagnostic, dans le deuxième groupe de faits, repose sur la mise en évidence des signes objectifs de l'hypertension intra-cranienne ; pression du liquide rachidien, dissociation alhumino-cytologique, stase papillaire. Les altérations du fond d'œil sont très rares au cours de l'encéphalite léthargique.

C'est l'absence de signes cliniques et de signes huméraux qui fera faire le diagnostic, des formes somnolentes de certaines psychoses et des états de stupeur ou de narcolepsie qui peuvent s'observer au cours de l'évolution de certaines maladies mentales.

Vu : le Doyen, Vu : le Président,
ROGER. Professeur H. CLAUDE.

Vu : le Recteur de l'Académie de Paris,
APPELL.

Imprimerie LE GALL
5, Rue Erard, Paris
